

Parijs 1971

FACULTE DE MEDECINE PITIE · SALPETRIERE

Année 1971

N°

49

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(**DIPLÔME D'ETAT**)

par

Suzanne **SACOUN** née KUNG

le 7 Janvier 1937 à Shangai (Chine)

Présentée et soutenue publiquement le _____ 1971

Contribution à l'étude des angiomes pulmonaires chez l'enfant
A propos d'une observation.

Président : M. LAFOURCADE , Professeur .

Année 1971

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Suzanne SACOUN née KUNG

le 7 janvier 1937 à Shanghai (Chine)

Présentée et soutenue publiquement le _____ 1971

Contribution à l'étude des angiomes pulmonaires chez l'enfant

A propos d'une observation.

Président : M. LAFOURCADE , Professeur.



A MES PARENTS

A MES FRERES ET SOEURS

A qui je dois tant

A MON MARI ET A MES AMIS

En témoignage de mon affection



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556018_0038

A Monsieur Le Professeur LAFOURCADE

qui a bien voulu accepter la présidence
de notre jury avec mes sentiments de
respectueuse gratitude.

A Monsieur le Docteur H. DEBRAY
Médecin de l'Hopital Saint Joseph

dont le précieux enseignement
et les bienveillants conseils
m'ont permis la réalisation
de ce travail.

A MES MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX DE PARIS

I . I N T R O D U C T I O N

Nous venons d'avoir l'occasion de suivre chez une petite fille de 21 mois les étapes cliniques qui ont conduit au diagnostic pré-opératoire d'une anomalie vasculaire pulmonaire rectifiant celui de cardiopathie congénitale cyanogène. L'intervention devait en effet confirmer l'existence d'un angiome pulmonaire, dont la cure chirurgicale paraît assurée ..

Si sur le conseil de nos Maîtres nous avons fait de cette observation le point de départ de notre thèse, c'est qu'elle offre divers intérêts :

- tout d'abord, il s'agit d'une malformation congénitale rare ;
- ensuite, cette anomalie n'est pas toujours reconnue intravital, moins encore pré-opératoirement ;
- les rapides progrès de l'exploration radiologique, tomographique, angiographique, hémodynamique, permettent cependant l'identification d'une telle lésion, tandis que la chirurgie thoracique en autorise la cure avec de grandes chances de succès ;
- la nature malformative, congénitale, de l'angiome pulmonaire donne à cette lésion un caractère particulier, qu'il prenne une allure familiale, puisqu'on peut la retrouver chez l'un des membres de la fratrie, voire chez un ascendant, ou qu'il participe à des anomalies vasculaires plus diffuses, plus systémiques, telle la

maladie de OSLER RENDU WEBER ;

- le dernier intérêt, et non le moindre, de cette anomalie vasculaire est l'opposition entre son origine congénitale, et sa révélation souvent tardive, à l'âge adulte . La communication artérioveineuse peut demeurer latente, silencieuse, parfaitement tolérée, pendant plusieurs décennies, et sans doute aussi pendant toute une vie .

Rares cependant sont les cas diagnostiqués et opérés dans l'enfance, et c'est au titre de cette rareté que nous allons rapporter ce cas, en le rapprochant des observations analogues antérieurement publiées , actuellement, semble-t-il, moins d'une cinquantaine . L'intérêt en est évidemment à la fois dogmatique, et pratique.

o

Sans distinction d'âges, par contre, la littérature consacrée aux angimes pulmonaires est très abondante, apportant des observations anatomocliniques isolées, des techniques isotopiques . Malheureusement, une certaine confusion terminologique plane sur ces descriptions, et avant de poursuivre nous voudrions essayer d'y mettre un terme. Outre l'angiome pulmonaire, on a décrit cette communication anormale entre une artère et une veine pulmonaires sous les noms suivants :
anévrisme artério-veineux pulmonaire
hémangiome caverneux
anévrisme artérioveineux pulsatile.

angiome artériolaire

varice artério-veineuse congénitale

angiectase pulmonaire artério-veineuse hypoxémiente

anévrisme artério-veineux intra-pulmonaire

télangiectasie pulmonaire caverneuse

anévrisme de l'artère pulmonaire

anévrisme cirrhotique du poumon, etc

En fait, ces termes ne sont pas absolument synonymes, et chacun s'applique à une variété anatomique particulière de l'anomalie. En France, on utilise plus volontiers le nom plus général de fistule artérioveineuse pulmonaire, qui traduit une lésion constante sans préjuger de sa forme anatomopathologique, si variable, à la suite des auteurs américains d'ailleurs. Mais ce terme de fistule ignore la base anatomique de l'affection : la tumeur vasculaire, l'angiome, et réunit ainsi des faits disparates, éloignés les uns des autres. Les fistules artérioveineuses ne sont pas nécessairement des angiomes. Pour désigner notre cas, et toutes les observations similaires nous employerons donc le terme d'angiome pulmonaire, en limitant notre étude aux formes diagnostiquées dès l'enfance. Nous avons dit que les cas publiés demeureraient rares : GERBEAUX (10) en 1968 faisait état de 45 cas (1 cas personnel et 44 cas relevés par Jeresaty et Coll(18)), dont 33 diagnostiqués chez l'enfant et opérés, et 12 découverts à l'autopsie toujours dans le jeune âge. La lésion existe à la naissance, mais les signes qui la révèlent ne sont précoces que dans 25 à 50 % des cas. Aussi peut-on parler de très grande rareté, même en incluant les cas

adultes. H. BONIFACE (2) en 1964 collationne les 355 cas publiés à cette date, et découvre en moyenne entre 20 et 30 ans, 6 cas seulement concernant des nourrissons, 4 cas opérés, deux découvertes nécropsiques. Le shunt est souvent insuffisant pour engendrer une cyanose qui fera office de signe d'appel et orientera les recherches vers une cardiopathie cyanogène, pour finalement découvrir le siège pulmonaire de la malformation.

Disons encore, avant d'aller plus avant, que la lésion connaît de grandes différences anatomopathologiques, puisqu'elle peut être unique, multiple, voire diffuse, réalisant alors la maladie de OSLER RENDU WEBER.

L'essentiel est donc de déceler aussi rapidement que possible l'angiome pulmonaire congénital, afin de le traiter avant que ne surviennent ses complications de très haute gravité, nous le verrons.

Notre exposé suivra le plan que voici :

- tout d'avord, un " Historique " nous permettra de suivre la progression de nos connaissances sur l'angiome pulmonaire et son diagnostic chez l'enfant, diagnostic intra-vitam à souhaiter aussi précoce que possible ;
- nous rapporterons notre Observation, puis à partir d'elle et de la littérature antérieure de même sujet nous ferons une Etude clinique, symptomatologie clinique, biochimique, hémodynamique, radiologique, évolution et complications possibles ;
- une étude anatomoclinique montrera la diversité des types d'angiomes pulmonaires, et leurs rapports avec la maladie de OSLER RENDU WEBER ;

- suivra une étude physiopathogénique de cette malformation congénitale dont nous verrons le retentissement physiopathologique ;
- le diagnostic positif et différentiel, le traitement chirurgical, termineront notre étude.

II. HISTORIQUE

Dans la succession chronologique des publications consacrées aux malformations vasculaires pulmonaires, on trouve toutes les formes anatomiques de la lésion qui nous occupe, angiome circonscrit, anévrisme artérioveineux unique, mais aussi formes multiples, voire diffuses. Il est curieux de constater que c'est au cours de la même année 1897 que CHURTON d'une part, pour l'angiome pulmonaire, et RENDU d'autre part, pour l'angiomatose cutanéomuqueuse, publièrent leurs observations princeps. C'est une description nécropsique chez un garçon de 12 ans qui permit à CHURTON de constater des lésions pulmonaires artério-veineuses multiples, bilatérales, du volume de noix. Intra-vitam, il y avait eu des hémoptysies, des épistaxis. Presque simultanément à cette communication britannique, paraissait à la Médicale des Hôpitaux le premier cas d'angiomatose cutanéomuqueuse rapporté par RENDU. A vrai dire ce cas n'était pas tout à fait princeps, puisque WEBER reprenant en 1907 les descriptions antérieures, citait WICKHAM LEGG (1876) concernant une " hémophilie " avec naevi multiples chez un malade appartenant à une famille où les cas d'épistaxis étaient nombreux. A vrai dire , une liaison entre les malformations malvasculaires internes et périphériques ne fut affirmée que par JAFFE (16) en 1929 , alors qu'en

1918 WILKENS avait décrit le cas d'une femme de 23 ans présentant des épistaxis, des télangiectasies cutanéomuqueuses en particulier labiales et linguales, un hippocratisme digital, de la dyspnée, et sur les clichés des opacités pulmonaires. La mort survint par hémoptorax, et la vérification permit de constater trois anévrysmes artérioveineux. La synthèse de cette association reste due à JAFFE (16) qui décrivait " des hémangiomes multiples de la peau et des organes internes ". Le caractère familial est mis en évidence par MOYER et ACKERMAN (30) qui en 1948 décrivent des télangiectasies hémorragiques héréditaires avec fistules artérioveineuses pulmonaires chez deux membres d'une famille. SANTY (35) en 1950 apporte un cas d'anévrysme artérioveineux pulmonaire de l'adulte, RAVINA (34) montre une association d'angiomatose hémorragique héréditaire avec anévrysme artérioveineux du poumon. LEQUIME (24) fait figurer l'anévrysme pulmonaire parmi les " cardiopathies congénitales opérables ", pour insister sur son diagnostic différentiel et sa possible association avec une angiomatose généralisée. En 1952 LEVESQUE et collaborateurs (23) apportent un cas d'angiome intrapulmonaire chez l'enfant, quatre années plus tard HUSON (15) décrit les anévrysmes artérioveineux pulmonaires du jeune âge. J.G. COHEN (6) en 1958 insiste sur la rareté du diagnostic pré-opératoire de l'angiome intra-pulmonaire. L'association de la fistule artérioveineuse pulmonaire et des télangiectasies hémorragiques héréditaires connaît, comme le montre HODGSON (13) et (14) un évident caractère familial. Citons les travaux de BOSHER (3), de DOGLIOTTI (7), de KAFKA (19)

qui montrent l'intérêt croissant accordé à la lésion, mais dans la grande majorité des cas, il s'agit toujours de malades ayant atteint l'âge adulte au moment où le diagnostic a pu être établi .

BERNARD BRUNEL (1) , en 1961 consacre sa thèse aux anévrysmes artérioveineux du poumon, toujours sans distinction de classes d'âge. MOYER et collaborateurs (31) se préoccupent de la physiopathogénie provoquée par le shunt, et entreprennent des études hémodynamiques. MACREZ (26) en 1962 fait le point de la question, YOSHIDA (41) en 1963 apporte un cas pédiatrique . Alors que jusqu'ici les cas publiés concernaient essentiellement les adultes, à partir de 1963 , on commence à identifier la lésion chez l'enfant, non plus lors de vérification, mais intra-vitam. SHUMACKER (36) la même année collationne dans la littérature médicale mondiale 26 cas de " fistule artérioveineuse pulmonaire " chez des enfants de moins de 16 ans et y ajoute cinq cas personnels ; c'est là la meilleure mise au point réservée aux enfants ; deux de ces cas seulement s'associaient à des télangiectasies . Il semble que ces dernières années le problème des angiomes pulmonaires infantiles ait davantage soulevé d'intérêt, qu'il s'agisse de leur association avec une maladie d'OSLER RENDU WEBER , que de leur apparition familiale . KARLISH (20) HUBER et surtout HODGSON (13) publient en 1963 d'importantes études . CHLOND et KLEINE (5) l'année suivante insistent sur les éléments du diagnostic de la fistule pulmonaire artérioveineuse chez l'enfant ; Mlle BONIFACE (2) reprend dans sa thèse (Lyon 1964)

l'ensemble de la question. MAISSNER (27) en 1965 publie un important travail sur les fistules artérioveineuses pulmonaires dans l'enfance, thème traité également la même année par LASSRICH (22). HALL (12) étudie un cas néonatal. JERESATY (18) en 1966 apporte deux observations personnelles de fistules artérioveineuses pulmonaires chez l'enfant et réunit tous les cas publiés antérieurement, au nombre de 44, dont 32 seulement ayant eu un diagnostic intra-vitam, 12 étant découverts à l'autopsie. Ce petit nombre contraste avec la longue série de cas adultes, chez lesquels pourtant la symptomatologie remontait le plus souvent à l'enfance, sans avoir entraîné de diagnostic positif.

A propos d'un cas personnel, toujours en 1966 DUBOIS et collaborateurs (8) décrivent les résultats d'une exploration hémodynamique et d'une cure chirurgicale d'une fistule artérioveineuse pulmonaire. Une association inhabituelle, une glycogénose, est rapportée l'année suivante par VITEK (39) chez une petite fille de deux ans et demi porteuse d'une fistule pulmonaire artério-veineuse. VANETTI (38) en 1967 également fonde son étude thérapeutique sur six observations d'anévrysme artérioveineux du poumon, mêlant adultes et enfants. BUDA (4) par contre se limite aux formes pédiatriques. FRANCOIS et collaborateurs (9) apportent en 1967-1968 un nouveau cas d'angiome pulmonaire opéré avec succès chez un nourrisson : 7° cas connu rentrant dans le cadre de la maladie de RENDU OSLER, mais 3° cas seulement opéré et guéri, caractérisé par un inhabituel retentissement ventriculaire gauche, explicable par

l'importance du shunt et de la désaturation artérielle. KREBS en 1968 (21) se soucie particulièrement des complications entraînées chez l'enfant par une fistule artérioveineuse du poumon .

GERBEAUX (11) en 1968 également publie ce qu'il pense être le 33^e cas d'anévrysme artérioveineux pulmonaire diagnostiqué et opéré dans l'enfance (ici le petit malade avait atteint l'âge de six ans avec le diagnostic de cardiopathie congénitale cyanogène et lésion apicale gauche) . Le diagnostic clinique et radiologique avait été confirmé par l'angiographie. La cure chirurgicale a paru couronnée de succès. A noter une maladie de RENDU OSLER WEBER chez le père du petit malade . Les derniers travaux en date ont été ceux de .PURRIEL et TORRES (33) qui considèrent l'anévrysme artérioveineux comme une manifestation de la maladie de RENDU OSLER WEBER , et ceux de JAUBERT DE BEAUJEU et CUILLET , (17) qui ont découvert un anéurysme pulmonaire derrière une image radiologique peu évocatrice .

Dans leur ensemble les cas d'anévrysmes artérioveineux pulmonaires dépassent donc actuellement plusieurs centaines ; 405 en 1966 pour MACREZ , mais les formes diagnostiquées dans l'enfance n'en occupent guère que 10 % , ce qui est évidemment surprenant pour une malformation congénitale . En effet , ou bien elle reste longtemps tolérée ou bien elle détermine une symptomatologie variable : dans les 2 cas, par conséquence elle risque de rester longtemps méconnue en tant que telle.

Voici à verser au dossier des cas pédiatriques notre propre observation dans laquelle le diagnostic n'a été porté qu'à l'âge de 21 mois, malgré la notion d'affection cyanogène cardiopathique relevée dès l'âge de quatre mois .

III . O B S E R V A T I O N

La petite Corinne C ... née le 18 octobre 1967, entre dans le service de pédiatrie de Monsieur le D^r DEBRAY, à l'Hôpital Saint Joseph, en juin 1969 ; elle a donc alors 21 mois .

Histoire de la maladie : actuellement il existe une fébricule persistante avec asthénie et anorexie survenue au décours d'une rougeole. L'enfant est née à terme pesant 3kg 600 ; elle a crié immédiatement et n'a pas présenté de cyanose .

Mais à l'âge de quatre mois, une légère cyanose avec souffle systolique peu intense, un cliché pulmonaire pris à l'époque aurait été normal, a fait porter le diagnostic de cardiopathie congénitale cyanogène. Le développement psychomoteur, jusqu'alors normal , s'est ralenti considérablement à partir de ce moment, entrecoupé d'épisodes de cyanose plus intense, en particulier à la suite d'une vaccination antivariolique.

Antécédents familiaux : le père âgé de 36 ans, la mère âgée de 34 ans sont en bonne santé. La fratrie est composée de six soeurs et un frère ; ces enfants sont tous bien portants, à l'exception d'une des petites filles, porteuse d'une malformation cardiaque à type de communication inter-auriculaire, d'ailleurs parfaitement tolérée .

Il ne semble pas exister de cas de maladie de RENDU OSLER WEBER dans cette famille : En effet l'examen de la fratrie (partiel) et de la mère, n'a retrouvé aucun signe de cette affection .

Examen clinique à l'entrée : Nous nous trouvons en présence d'une enfant pâle, avec une cyanose permanente importante des lèvres et des extrémités ; un hippocratismes digital très accusé aux pieds et aux mains. Téguments et muqueuses sont normaux, en particulier sans télangiectasies.

Le foie est gros, et déborde de deux travers de doigt. A l'examen thoracique, il n'y a pas de dyspnée, mais nous notons une importante matité de la base gauche. A l'auscultation du coeur, un très léger souffle d'intensité de 1 à 2/6, confirmé par phonocardiogramme, est perçu au 4^e espace , irradiant peu, et qui variera et même disparaîtra lors des examens successifs. Le pouls est régulier, bien frappé. La tension artérielle est à 7-5 .

Le retard staturo-pondéral est net, avec un poids de 8 kg 600 et une taille de 90 cm, 755 . L'enfant à 21 mois ne marche pas, ne tient pas debout .

La radiographie thoracique montre un coeur modérément augmenté de volume, des poumons normalement vascularisés ; mais on note une image arrondie à la base gauche ; elle est de densité non homogène, ses contours sont flous et ses bords se confondent avec l'ombre cardiaque à la partie interne.

De profil, nous retrouvons l'image qui se projette sur la partie antérieure de la base gauche.

L'électrocardiogramme est normal pour l'âge.

La numération formule sanguine va révéler une polyglobulie dépassant 6. 000. 000 / mm³ de globules rouges.

L'hypothèse diagnostique étant celle d'une complication pulmonaire de rougeole, on institue un traitement antibiotique, mais quinze jours plus tard on retrouve l'image, inchangée. Des tomographies montrent le caractère très peu homogène de l'opacité.

C'est alors qu'on évoque l'hypothèse d'une anomalie vasculaire pulmonaire ; l'enfant est confiée au service de Cardiologie Infantile du Docteur NOUAILLES en vue d'un cathétérisme et d'une angiocardigraphie .

Le cathétérisme montre des pressions normales au niveau des cavités droites et de l'artère pulmonaire , mais révèle une très importante désaturation artérielle, à 53 %.

Une angiocardigraphie sélective est pratiquée au niveau de l'artère pulmonaire gauche, avec prise de clichés de face et de profil :

- le tronc de l'artère pulmonaire apparaît très dilaté, son diamètre est triple de la normale. Le liquide opaque ne montre pas d'anomalie de la branche droite de l'artère pulmonaire, mais objective, à gauche, une cavité polycyclique de cinq centimètres de diamètre environ, et qui semble être subdivisée en logettes, où le lipiodol persiste aux différents temps de l'examen. Cette cavité intéresse pratiquement tout le lobe inférieur gauche;
- le retour veineux est relativement lent, et se fait par une volumineuse veine pulmonaire ;
- le reste de l'examen angiographique est normal.

L'intervention, décidée, est pratiquée par le D^r Daussy le 20 octobre : le lobe inférieur est le siège d'un volumineux angiome polylobé, dont les sacs

vasculaires affleurent la corticalité pulmonaire en de nombreux endroits ; la paroi vasculaire est très mince à ce niveau . Il existe une circulation médiastinale de suppléance, comme dans la tétralogie de Fallot.

L'anoxie, importante, n'est pas corrigée par l'oxygène. L'artère pulmonaire gauche est clampée, ce qui a pour effet de faire rosir immédiatement l'enfant.

Il existe deux veines pulmonaires inférieures, qui drainent l'angiome.

Une lobectomie inférieure gauche typique est réalisée avec ligature et section des deux artères pour le Nelson, et d'un très gros tronc artériel pour la pyramide inférieure.

Les suites opératoires sont simples. Dans les mois qui suivent, nous assistons à une transformation de l'état général . L'enfant rapidement s'est mise à marcher, elle a rattrapé son retard staturo-pondéral ; l'hippocratisme digital à disparu . Elle entre à l'école maternelle.

IV. E T U D E C L I N I Q U E .

Age : si dans leur ensemble, les cas d'angiome pulmonaire ont été diagnostiqués entre 20 et 30 ans, même dans ces cas la moitié d'entre eux avaient présenté des signes plus ou moins évocateurs avant l'âge de 15 ans.

Mais nous ne retiendrons ici que les cas pédiatriques qui, comme le nôtre, ont été diagnostiqués et traités dans l'enfance, avant l'âge de 16 ans. Il est très intéressant d'observer l'évolution entre les premiers symptômes et le moment où le diagnostic a pu être porté. C'est ainsi que d'après les 31 observations collationnées par SHUMACKER (36), nous relevons : sept cas dans lesquels des symptômes ont existé dès la naissance ; et cependant on est arrivé au diagnostic, et au traitement que deux fois à l'âge de deux ans, une fois à l'âge de 5 ans, une fois à l'âge de 6 ans, deux fois à l'âge de 10 ans, une fois à l'âge de 15 ans.

Dans notre cas, c'est à quatre mois qu'une cyanose a attiré l'attention, le diagnostic n'ayant eu lieu qu'à 21 mois. Dans la littérature nous avons trouvé un début à cinq mois avec diagnostic trois mois plus tard (SHUMACKER) ; un début à trois mois avec diagnostic à 6 ans (SANTY) ; un début avec diagnostic rapide à 18 mois (SCHLOSSE) ; trois débuts à deux ans avec

diagnostic à 3, 5 et 11 ans respectivement ; un début à 2 ans 1/2 avec diagnostic à 3 ans ; un début à 2 ans encore avec diagnostic à 9 ans ; un début à 3 ans avec diagnostic à 6 ans ; un début à 4 ans avec diagnostic un an plus tard ; un début à 5 ans avec diagnostic à 15 ans ; un autre avec diagnostic à 13 ans . Nous relevons encore trois débuts à 6 ans, avec diagnostic à 6, à 7 et à 16 ans respectivement ; un début à 7 ans avec diagnostic un an plus tard ; un début à 9 ans, avec diagnostic à 11 ans ; deux débuts à 10 ans avec diagnostic à 14 et à 15 ans respectivement ; enfin un cas de 16 ans avec début et diagnostic quasi-simultanés. Il semble donc, ce qui apparaît logique, que plus les symptômes débutent près de la naissance, plus tardif sera le diagnostic d'anévrisme artérioveineux pulmonaire , les signes ne faisant que s'accuser. Vus chez le grand enfant, ils ont déjà atteint une ampleur telle que le diagnostic ne saurait plus être longtemps méconnu.

Quant au sexe, la répartition semble à peu près égale, avec une légère prédominance pour le sexe masculin . On peut dire que trois circonstances ont permis le diagnostic : ou bien le tableau clinique est d'emblée évocateur ; ou bien c'est une complication de l'anévrisme qui ouvre la scène ; ou bien encore c'est lors d'un examen radiologique systématique que l'attention est attirée par une image pulmonaire anormale suscitant d'autres explorations. Une dernière circonstance enfin pourrait être l'examen des membres de la famille d'un sujet atteint de maladie de

RENDU OSIER WEBER.

Schématiquement, nous exposerons les divers signes trouvés en cas d'angiome pulmonaire ; mais ces signes peuvent manquer, ou connaître des degrés d'intensité variable. On peut les grouper en signes fonctionnels, signes physiques, signes radiologiques, signes biologiques.

Signes fonctionnels : la cyanose en est le principal, et correspond au shunt artério-veineux . Mais c'est également un signe trompeur, évoquant, classiquement, une cardiopathie congénitale cyanogène. Elle connaît des degrés d'intensité, à peine ébauchée, ou au contraire majeure, réalisant "la maladie bleue" .Très fréquente, elle n'est pourtant pas constante, puisque sa fréquence est de l'ordre de 75 - 80 % . Comme dans notre cas, on peut assister à la constitution et à l'intensification de ce symptôme au cours des mois et des années qui précèdent le diagnostic.

Mais on peut se demander pourquoi la cyanose manque parfois : dans 9 des 31 cas collationnés par SHUMACKER (36) chez l'enfant. Il peut s'agir de formes précliniques, les autres éléments, radiologiques en particulier, précédant de loin la cyanose . Ces formes pré-cyanotiques sont celles dans lesquelles le volume du shunt reste faible. On sait en effet que pour que la cyanose apparaisse, le shunt doit dépasser 20 pour 100 du débit cardiaque. Une autre explication de l'absence de cyanose réside dans l'existence d'une anastomose importante avec les vaisseaux systémiques. Il est enfin possible que la cyanose disparaisse

transitoirement à la suite d'épisodes hémorragiques récidivants entraînant un certain degré d'anémie.

L'hipporratisme digital, corollaire de la cyanose, est fréquent sans être absolument constant : sur 31 cas, SHUMACKER (36) signale son absence 5 fois. Les phalanges distales sont renflées en baguettes de tambour, les ongles sont bombées. L'ostéopathie hypertrophiante pneumique, qui en est l'expression extrême, est rarement signalée, par SOULIE (37) dans un cas. La dyspnée est le troisième signe fonctionnel, apparaissant avec une fréquence comparable à celle de la dyspnée et de l'hippocratisme. Cependant, toujours dans la série de SHUMACKER nous ne la relevons que dans 5 des 31 cas. Elle reste modérée, donc peut-être parfois méconnue. Par contre dans la série de BRNARD-BRUNEL (1) , concernant il est vrai tous les âges la dyspnée se retrouve dans 78, 7 % des 192 cas collationnées, et dans tous les six cas de cet auteur. Parfois, rarement chez l'enfant (moins de 10 % des cas), on note un certain degré de fatigue. Dans les observations réunissant tous les âges , on relève des douleurs thoraciques, présentes dans près d'un tiers des cas, parfois assez accusées pour constituer un signe d'appel. La douleur n'affecte pas une localisation correspondant à celle de l'angiome, et s'expliquerait davantage par l'anoxie du myocarde, la migration d'embolies gazeuses. Nous n'en trouvons pas dans les cas spécifiquement pédiatriques. Des épistaxis, des hémoptysies, représentent davantage des complications que des manifestations directes de

l'angiome. Nous y reviendrons donc plus loin . Chez l'enfant nous avons relevé moins de 10 % d'épistaxis, et 4 % d'hémoptysies.

Un retard pondéral est signalé dans 6 cas sur 31 par SHUMACKER (36) . De même les manifestations neurologiques, présentes dans un quart des cas, représentent des complications de la lésion et des perturbations qu'elle entraîne à la longue.

Signes physiques. L'examen du coeur est habituellement négatif, fait essentiel pour ne pas tomber dans l'erreur de diagnostic de cardiopathie cyanogène, de " maladie bleue " . Naturellement une cyanose intense va entraîner une tachycardie sinusale, vue dans un cas de SHUMACKER , un nourrisson de 8 mois au moment du diagnostic. Une déviation de l'axe à droite n'est pas exceptionnelle.

Par contre l'examen physique pulmonaire est très instructif, en révélant le souffle vasculaire, non constant, mais fréquent dans 66 à 84 % des cas selon les auteurs. Il s'agit de la traduction de la communication artérioveineuse, susceptible de s'accompagner d'un frémissement à la palpation ; c'est un souffle continu, vibrant , à dominance systolique. Dans certains cas il est faible et alors réduit à sa composante systolique. Il est diversement localisé sur le thorax, parfois on trouve plusieurs foyers d'auscultation. Lorsqu'il siège dans l'aire d'auscultation cardiaque, son interprétation devient délicate. On l'étudiera alors aux différents temps de la respiration, puisqu'il se renforce à l'inspiration, surtout glotte fermée selon l'épreuve

de MULLER. Le souffle diminue à l'expiration.

Quant à l'examen physique complet, il révèle avec une certaine fréquence l'hypotrophie staturale et pondérale, le retard psychomoteur ; une splénomégalie isolée ; ou encore une hépatosplénomégalie. Nous reviendrons sur le problème des télangiectasies cutanées ou muqueuses, au niveau des joues, du nez, des lèvres, de la bouche, des fosses nasales, et aussi des télangiectasies viscérales dont l'angiome pulmonaire ne serait qu'une expression. Sur 31 cas, SHUMACKER (36) relève quatre fois des télangiectasies associées à l'anévrysme artério-veineux, réalisant ainsi une maladie de RENDU OSLER WEBER .

Syndrome biologique :

L'étude hématologique révèle une polyglobulie, symptôme essentiel de l'angiome pulmonaire sur le plan sanguin . Parallèle à la cyanose, elle suit son évolution, à des taux moyens de six à sept millions, mais dans quelques rares cas elle a pu atteindre 11.400.000 globules rouges. Secondaire, la polyglobulie rétrocede rapidement après la cure chirurgicale de l'anévrysme. Si pourtant elle persiste ou reparait, c'est ou bien qu'il existe un autre angiome créant les mêmes perturbations hémodynamiques, ou bien que des troubles hémodynamiques importants, qui existaient depuis des années, ont provoqué une hypoxie chronique, avec réaction médullaire compensatrice . Lorsque les manifestations hémorragiques sont importantes et récidivantes, on note, au contraire, une anémie hypochrome.

L'hémoglobine augmente parallèlement à la polyglobulie, ou parfois en retrait de son taux.

L'hématocrite s'élève souvent à des taux de 80 % dans les fistules pulmonaires, ce qui n'a pas lieu pour d'autres localisations d'anévrysmes artério-veineux.

La série blanche n'est pas modifiée, pas plus que les plaquettes.

Pour les modifications hématologiques, SHUMACKER (36) donne les précisions suivantes :

globules rouges entre 4.800.000 et 9.300.000, avec en prédominance des taux à six ou sept millions ;

hématocrite : entre 44 et 79,5 avec surtout des taux entre 53 et 58 ;

hémoglobine : entre 10 et 20 g/100 ml, avec surtout des chiffres autour de 14-17 g : La série de JERESATY (18), établie trois années plus tard sur 32 cas, donne des renseignements absolument superposables à ceux de SHUMACKER, dans tous les domaines, cliniques, physiologiques, hématologiques.

La vitesse de circulation est variable, parce qu'elle est sous la dépendance de deux facteurs contraires : une augmentation de la viscosité sanguine, d'effet ralentissant, un raccourci du chemin à parcourir du fait de l'anévrysme, ce qui l'abrège. Nous envisagerons plus loin les modifications hémodynamiques qui déterminent des perturbations responsables de la physiopathologie de l'affection et de ses manifestations.

Les tracés électrocardiographiques demeurent normaux puisqu'il n'y a pas de lésions cardiaques, ce qui est en opposition avec ce que l'on constate dans les

anévrismes artérioveineux systémiques ; ce n'est qu'en cas d'atteinte cardiaque associée à l'angiome pulmonaire que le tracé sera altéré : or c'est là une éventualité exceptionnelle . Tout au plus observera-t-on une déviation axiale, une hypertrophie ventriculaire discrète, droite ou gauche.

Les examens radiographiques apportent des éléments de toute première importance, et dans quelques cas - à vrai dire rares comme le sont les examens systématiques du thorax dans le jeune âge - des fistules artérioveineuses pulmonaires ont été dépistées à leur phase infra-clinique.

La question s'est posée de savoir s'il ne faudrait pas donner plus d'importance, pour obtenir un diagnostic plus précoce, à une image radiologique anormale, en imposant pour une pneumopathie banale, et naturellement rebelle aux traitements usuels : mieux connues, ces images permettraient de penser plus tôt et plus souvent à l'anévrisme . Nous avons donc procédé à des recherches bibliographiques pour mieux préciser si les clichés pulmonaires pris lors du premier examen - ce qui ne veut malheureusement pas dire au début des signes cliniques, cyanose surtout - étaient ou non normaux , et éventuellement si la première image, normale ou déjà pathologique, évoluait par la suite, La valeur des renseignements radiologiques pulmonaires est compromise par le fait qu'il existe presque toujours un décalage entre le début des troubles et le diagnostic : le premier cliché étant le plus souvent pris alors à un stade relativement tardif.

La première image peut être, rarement il est vrai, normale, les signes apparaissant sur un second cliché. Nous citerons quelques exemples illustrant ces éventualités et nous essayerons d'en schématiser les résultats :

Cas I de JERESATY (18) : à l'âge de 7 ans, l'enfant présente des opacités linéaires mais un cliché pris 18 mois auparavant avait été normal ;

Cas II de SHUMACKER (36), chez un enfant de 11 ans la première image est normale ; lors d'un second cliché, apparaît une image marbrée de l'angle costo-phrénique droit ; la troisième radiographie enfin fait apercevoir une artère pulmonaire dilatée dans le lobe inférieur gauche.

Cas II de VANETTI (38) : A 15 ans, il existe deux images anormales au tiers inférieur du poumon droit : l'une importante, ramifiée, l'autre petite, d'un centimètre de diamètre . Or des clichés avaient été pris à 13 et à 14 ans : ils étaient normaux, Dans tous les autres cas où une attention particulière a été accordée aux aspects radiologiques pulmonaires, des images anormales ont été trouvées dès le premier examen radiographique, ce qui ne veut pas dire, répétons le, la première fois que l'enfant a été vu, et moins encore, au début des symptômes .

Cas I de SHUMACKER (36) : au premier examen par cet auteur d'un enfant de 3 ans 1/2 , on constate une image vasculaire anormale de la base du poumon droit ;

Cas III de SHUMACKER (36) : à l'âge de 8 mois , la vascularisation du poumon droit est diminuée, de nombreux

ses opacités diffuses occupent le champ pulmonaire gauche ;

Cas IV de SHUMACKER (36) : à 9 ans, l'enfant présente une opacité du lobe inférieur gauche ;

Cas V de SHUMACKER (36) : à 5 ans 1/2 l'enfant présente une opacité floue du lobe inférieur gauche.

SHUMACKER conclut d'après 31 cas collationnés, dont 5 personnels que le diagnostic a été le plus souvent fondé sur l'existence d'une image anormale à la radiographie pulmonaire.

Cas I de VANETTI (38) : le début clinique à 9 ans a été marqué par une hémoptysie ; à 14 ans la radiographie est anormale, avec une opacité arrondie battante au lobe inférieur droit, visible sur les tomographies.

Cas IV de VANETTI (38) : pour une cyanose chez un enfant de 22 mois on pratique un examen radiographique : une opacité dense s'estompant progressivement sur les bords est trouvée dans le tiers moyen de l'hémithorax gauche en direction de l'aisselle.

Cas de VANETTI (38) : chez un enfant de 3 ans et demi, présentant une cyanose depuis la naissance, les clichés et la scopie montrent une masse arrondie battante, du volume d'une prune, dans le segment postérieur du lobe inférieur droit il ne paraît pas exister d'autres localisations angiomeuses.

Cas de FRANCOIS (9) : le début clinique s'est situé à l'âge de cinq mois, le premier cliché pris à 13 mois est positif.

Cas de GERBEAUX (11) : le début clinique date de l'âge 3 ans, la première radiographie prise à 6 ans est

anormale.

Cas de HALL (12) : dès la naissance un cliché est pris qui montre une hyperclarté des champs pulmonaires, la pauvreté vasculaire pulmonaire, et surtout une opacité mal définie de la base gauche, prise d'abord pour un territoire d'atélectasie.

MOYER et Coll (31) sur les 21 cas observés trouvent 17 fois des anomalies radiologiques pulmonaires au premier examen : soit une fréquence de 81 % ; sur les 220 cas que ces auteurs ont collationné, des images pulmonaires pathologiques existaient dans 196 cas soit dans 89 % des cas.

Les constatations radiologiques et leurs conséquences sont donc très variables d'un cas à l'autre : parfois d'emblée le diagnostic a pu être radiologique ; dans d'autres cas la constatation d'une image anormale a suscité la poursuite des explorations aboutissant au diagnostic d'anévrysme en même temps qu'elles précisaient la situation, le caractère unique, ou multiple, de la lésion, son étendue.

Sur les clichés standard, l'anévrysme donne une opacité arrondie, ou lobulée, du volume d'une mandarine, d'une orange, occupant plus souvent le lobe moyen ou inférieur, en connexion avec le hile par des ombres linéaires, des bandes tortueuses, correspondant à l'image des branches artérielles et veineuses qui s'ouvre dans la poche vasculaire. Ces branches sont plus larges que les autres vaisseaux et réalisent l'image dite en comète, ou en cerf-volant. La prise de clichés en oblique ou de profil est nécessaire lorsque

L'anévrysme est caché par le coeur, par le diaphragme. En scopie, l'angiome apparaît pulsatile dans la moitié des cas selon HOGDSON (14) . Sur le cliché standard on observe une image dense, homogène, rarement irrégulière, plus rarement encore comportant de petites calcifications, des érosions costales . On saura apprécier l'image cardiaque, normale.

En cas de besoin, une tomographie pourra apporter des éléments complémentaires, topographie et connexions vasculaires de la lésion, éventuellement anomalies rétro-cardiaques ; profil des vaisseaux qui paradoxalement augmentent de diamètre vers la périphérie, au lieu de diminuer : signe jugé pathognomonique du shunt artério-veineux pulmonaire.

En kymographie, en cinédensigraphie, la pulsatilité des images est apparente. La bronchographie lipiodolée distingue entre images vasculaires et images bronchiques. L'angiocardio-graphie révèle le caractère unique ou multiple de la lésion, en précise la topographie, permet de suivre le cours des vaisseaux, de constater la réduction de l'irrigation pulmonaire, d'éliminer un shunt intra-cardiaque.

Evolution, complications.

Ce sont les complications qui assombrissent le pronostic et qui rendent si nécessaire un diagnostic aussi précoce que possible. La rupture de l'anévrysme semble rare . Les complications emboliques, infectieuses au niveau de la lésion, ces dernières surtout, sont possibles. Sur 31 cas rapportés, nous relevons deux fois un abcès du cerveau. Des accidents cérébro-méningés sont possibles, leur fréquence approche un cas sur

trois, céphalées, vertiges, lipothymies peuvent en être les traductions mineures . Mais parfois aussi de grands accidents méningés, des crises convulsives, des déficits psychomoteurs, sont à redouter en particulier dans le jeune âge. L'angiome pulmonaire risque d'entraîner au niveau des centres supérieurs des phénomènes d'hypoxie, de thrombose locale par polyglobulie, d'embolie gazeuse.

Revenons sur le plus redoutable des accidents, l'abcès du cerveau, que l'on explique soit par surinfection d'une lésion de thrombose préalable, soit par une infection bactérienne d'origine extra-thoracique. En supprimant le filtre capillaire pulmonaire, le shunt droit - gauche de l'anévrysme artérioveineux facilite le transport de germes pathogènes avec détermination cérébrale d'un foyer au niveau duquel on a trouvé du pneumocoque, de l'hémophilus influenza, du streptocoque viridans, ou encore un actinomyces. dans quelques rares cas l'abcès cérébral a été le signe inaugural faisant découvrir l'anévrysme artério-veineux pulmonaire. D'autres accidents infectieux sont d'observation banale : bronchopulmonaires surtout .

Quant au pronostic, il est bon dans la mesure où le traitement chirurgical a eu lieu avant que des complications majeures ne surviennent . Dans la série de 31 cas collationnés par SHUMACKER (36) , on compte un décès post-opératoire, un décès par toute autre cause (poliomyélite) un an plus tard. Sur l'ensemble des cas pédiatriques connus, 12 ont été identifiés à l'autopsie , une trentaine d'autres cas ont été

opérés avec succès durable.

Il faut donc considérer l'anévrysme artérioveineux pulmonaire comme grave et évolutif aussi longtemps qu'on le laisse livré à lui même. Les cas d'adulte ne dépassent pas la cinquantaine. Par contre une intervention faite à temps transforme l'enfant et lui assure un développement normal.

o

Certaines formes d'angiome pulmonaire tirent leur gravité des atteintes associées qu'elles comportent. On a décrit des cas de cirrhose du foie. SHUMACKER et WALDHAUSEN (36) ont rapporté en 1963 un cas de fistule artérioveineuse pulmonaire dans une cirrhose juvénile. RYDELL et HOFFBAUER ont rapporté le cas d'une cirrhose chez un enfant de 11 ans avec cyanose, hippocratisme digital, élévation du débit cardiaque. La mort est survenue après plusieurs années d'évolution. C'est la vérification qui a révélé l'existence de fistules artérioveineuses pulmonaires multiples. PIERCE, JONES, VAN THIEL, ont cité des cas de cirrhose hépatique et angiome pulmonaire. VITEK, VALENTA et SUMBERA (39) en 1967 ont rapporté le cas d'une glycogénose chez une petite fille de deux ans et demi avec fistule artérioveineuse pulmonaire.

Enfin, de très grand intérêt est l'association d'une maladie de Rendu Osier et d'un anévrysme artérioveineux du poumon. Nous consacrerons une importante étude à ces faits, car ils posent la question

non pas d'une association, mais d'une expression particulière de la télangiectasie sous la forme de l'anévrysme pulmonaire. C'est donc au chapitre de l'étiopathogénie que nous aborderons cet aspect capital de la question. Auparavant, nous en verrons les variétés anatomopathologiques, puisque l'angiome peut être unique, multiple, ou diffus.

V . E T U D E A N A T O M O P A T H O L O G I Q U E .

Les statistiques établies sans distinction d'âge nous montrent que l'angiome pulmonaire est plus souvent unique que multiple . Sur 355 cas colligés en 1964 par H. BONIFACE (2) 213 angiomes étaient uniques, 92 multiples, alors que dans 50 observations il n'y avait pas de précision à cet égard.

Dans une série de 350 cas, réunis par BOSHER, (3) on trouve des proportions du même ordre, avec 212 angiomes uniques, 117 angiomes multiples , et 21 cas sans précision.

Dans la série de 31 cas collationnés par SHUMACKER (36) et ne concernant que des enfants, 8 fois seulement les angiomes occupaient deux ou plusieurs lobes, (un cas non précisé) les 22 cas restant illustrant la forme unique ; mais ce n'est que chez deux petits malades que les angiomes multiples affectaient des localisations bilatérales, dans la majorité des cas les angiomes siégeaient dans le même poumon.

Dans la série de HOGSON (14), sur 35 cas d'enfants 25 concernaient des angiomes uniques ; dans celle de H. BONIFACE (2) , sur 9 cas 5 étaient des angiomes uniques. En somme, ces derniers sont deux fois plus fréquents que les angiomes multiples. Lorsque les angiomes sont multiples , on les trouve au nombre de 2 dans un tiers des cas, au nombre de 3,

de 4, de 5 dans 10 à 4 % des cas ; mais de 5 à 10 dans plus de 40 % des cas, enfin un nombre supérieur à 50 dans 3 % des cas (série de BONIFACE (2)). Il y a donc lieu de distinguer entre angiomes multiples et angiomatose pulmonaire diffuse, bilatérale, les lésions étant de petit volume, de siège sous-pleural, et se rapprochant des angiomes cutanés, auxquels ils vont être associés dans certains cas, ainsi qu'avec des lésions angiomateuses viscérales. L'angiomatose corticale diffuse diffère encore des angiomes uniques ou multiples par la gravité de son pronostic : le cas de JAFFE (16) daté de 1929 concerne une description nécropsique d'un nourrisson de 9 mois, trouvé porteur d'hémangiomes multiples bilatéraux des poumons, de localisation corticale, d'hémangiomes de nombreux organes, la mort étant survenue par abcès de cerveau. MECKSTROTH en 1953 a rapporté le cas d'un garçon de 15 ans ayant eu une lobectomie inférieure droite pour angiomes multiples ; la persistance et l'aggravation de la cyanose font réintervenir à gauche, où l'on trouve une cinquantaine de petits angiomes corticaux pulmonaires avec quatre fistules volumineuses au niveau desquelles existait un thrill. Il existe donc à côté des angiomes uniques et des angiomes multiples, une angiomatose pulmonaire corticale diffuse. La localisation est précisée dans les diverses statistiques selon les chiffres suivants :

- le lobe inférieur droit vient en premier, avec une fréquence de 30 à 35 % , selon les séries (STRINGER, MOYER , BONIFACE, SHUMACKER, JERESATY, ces deux

dernières ne concernant que des sujets de moins de 16 ans ; en moyenne 30 % ;

- lobe inférieur gauche vient en second, avec selon les auteurs une fréquence de 18 à 23 % des cas ; en moyenne 20 % ;
- le lobe supérieur gauche arrive en troisième position, avec des taux de 19, 17 et 16 % ;
- le lobe moyen donne des taux de 15 à 18 % ;
- enfin le lobe supérieur droit est le siège de l'angiome dans 8 à 14 % des cas.

A l'intérieur du lobe, l'angiome peut être central ou, plus fréquemment, sous-pleural, dans la proportion de 1 pour 8. En cas de siège central, la lésion est entièrement recouverte de parenchyme pulmonaire, ce qui rend délicate une exérèse limitée. L'angiome sous-pleural apparaît comme une poche noirâtre, battante, évoquant une bulle d'emphysème qui serait remplie de sang. L'exérèse limitée en est facilitée, mais cette forme comporte le risque d'une rupture intra-pleurale spontanée avec hémothorax, dont on sait toute la gravité. L'angiome, selon HAYWARD, est en position vasculaire capillaire, entre les ramifications artérielles terminales et l'origine des veines pulmonaires. C'est d'ailleurs à partir de sa topographie capillaire que l'angiome pulmonaire a pu être considéré comme une lésion congénitale provoquée par le développement aberrant très localisé du plexus capillaire commun. Ce sont les conditions hémodynamiques perturbées qui provoquent l'augmentation de volume de l'angiome, et non pas des facteurs tels qu'il s'en trouve à l'origine de la croissance d'une tu-

meur . Du fait de sa localisation capillaire, l'angiome possède comme vaisseaux afférents les branches de l'artère pulmonaire, comme vaisseaux efférents, les veines pulmonaires. L'angiome contient du sang veineux mêlé, et représente un shunt droite-gauche. Mais à l'intérieur de l'angiome, la circulation se heurte aux sinuosités vasculaires, aux structures irrégulières, d'où risques de thrombose, elle même danger potentiel d'infection et de septicémie, d'une part, d'embolie systémique, le caillot pouvant être drainé par les veines pulmonaires. Lorsque la poche est de petites dimensions, il n'est pas impossible que la thrombose l'oblitére et l'efface.

On a distingué deux variétés structurales de l'angiome pulmonaire :

l'angiome dit anévrysmal, sac faisant communiquer l'artère et la veine, d'un volume variant entre celui d'une noisette et celui d'une orange, arrondi, polylobé parfois, aux parois minces, translucides ; certains angiomes sont cloisonnés, anfractueux, pluriloculaires, et l'on a employé à leur égard les termes d'angiomes aréolaires, d'angiomes caverneux.

De grandes variétés existent dans la nature des vaisseaux tributaires de l'angiome, classiquement irrigué par une artère et une veine, ou deux artères et une veine, ou encore deux artères et deux veines. Il n'est pas rare que si la veine sort du sac directement, l'artère donne souvent plusieurs collatérales se rendant vers la poche. Ces divers vaisseaux sont très dilatés, fluxueux, leurs parois sont minces. Dans la variété dite angiome cirsoïde, il s'agit de plusieurs

boucles vasculaires dilatées, entrelacées, parfois anastomosées.

On a proposé la subdivision anatomopathologique suivante :

pour l'angiome anévrysmal : les formes sacciforme
biloculaire
caverneuse
aréolaire

pour l'angiome cirsoïde ; les formes télangiectasique
tubulaire.

Tout prouve donc qu'il s'agit d'une anomalie morphologique d'une ou de plusieurs anses capillaires transformées en une poche pour réaliser l'angiome anévrysmal, ou en boucles vasculaires pour réaliser l'angiome cirsoïde.

Du point de vue histopathologique, les vaisseaux ont des parois minces constituées par du tissu fibreux et musculaire en proportions variables, limités par une couche endothéliale continue. La poche anévrysmale présente une paroi de tissu fibreux, de travées collagènes alors que l'angiome cirsoïde offre la structure des vaisseaux.

On ne connaît pas d'exemples absolument convaincants de la possibilité d'une dégénérescence maligne des angiomes pulmonaires. Dans les cas exceptionnellement décrits comme tels, il s'agit certainement d'angiosarcome du poumon, et non pas d'angiome dégénéré.

VI. E T U D E P H Y S I O P A T H O G E N I Q U E .

Des points essentiels sont acquis des nombreuses études consacrées à l'angiome pulmonaire :

1. il s'agit d'une malformation congénitale
2. sa constitution, son aggravation, relèvent de facteurs hémodynamiques qu'il nous faudra décrire de très près, car ils conditionnent également tout le retentissement bioclinique sur l'organisme ;
3. on peut admettre que l'angiome n'est qu'une expression localisée d'une maladie de système, la télangiectasie de ~~RENDU~~ OSLER WEBER. Il existe en effet des formes associées à cette généralisation angiomateuse, qui méritent une étude détaillée.

o

1. L'angiome pulmonaire est une maladie congénitale, malformative, comme le prouvent les cas dans lesquels la symptomatologie est présente dès la naissance ; les cas familiaux ; enfin les cas associés aux lésions cutanéomuqueuses de la maladie de ~~RENDU~~ OSLER WEBER, dite télangiectasie hémorragique héréditaire.

Les cas familiaux sont nombreux, depuis l'observation princeps de GOLDMAN. Divers membres d'une fratrie sont atteints dans les cas rapportés par GLENN, par MAIER, par O'NEILL ; mais on peut également retrouver l'angiome dans des générations successives, un père et un

fils (TOBIN et WILDER), un père et une fille (SLOAN) une mère et un fils (STEINBERG), une mère et une fille (HEYDE , BENO). HOGSON cite le cas de KINSELLA concernant cinq sujets de la même famille porteurs d'angiomes pulmonaires . Mais étant donné le chiffre des observations publiées, les cas familiaux restent rares.

2. Par contre on trouve plus fréquemment, dans la famille d'un malade porteur d'angiome pulmonaire, des cas de maladie de RENDU OSLER WEBER. Les différents auteurs n'ont pas manqué d'être frappés par l'identité histopathologique des lésions angiomateuses pulmonaires et des lésions cutanéomuqueuses de la forme diffuse et familiale. Selon BOEREMA d'ailleurs, l'embryogénèse rend compte de la coexistence d'angiomes pulmonaires et cutanéomuqueux, puisque le poumon foetal se développe à partir du plancher ventral du pharynx : or les angiomes de la maladie de RENDU OSLER occupent surtout les régions labiales, jugales, linguales.

Mais outre l'embryologie, la clinique elle aussi nous apporte des arguments susceptibles de rapprocher l'angiome pulmonaire de la télangiectasie diffuse de RENDU OSLER :

il est possible en effet, en cas d'angiome pulmonaire, de retrouver chez le même malade des télangiectasies cutanées, occupant avec prédilection la région du nez, des joues, la zone péri-labiale. Des télangiectasies muqueuses sont également possibles, localisées au niveau des lèvres, de la bouche des fosses nasales, voire du pharynx. Enfin des télangiectasies viscérales

sont découvertes à partir de l'angiome périphérique ou lors de recherches systématiques dans des formes familiales n'est trouvée que dans 7 % des cas d'anévrysme artérioveineux pulmonaire. Mais HODGSON (13) en 1959 étendant ses recherches chez 231 membres d'une même famille, trouve des téléangiectasies dans 39, 4 % des cas (91 : sujets). Or 72 de ces 91 individus, 34 hommes et 39 femmes, avaient eu des enfants porteurs de téléangiectasies. Dans 14 de ces 91 cas, soit 15, 4 % on a trouvé des fistules artérioveineuses dont 6 donnant des signes cliniques évidents, et 8 découvertes par examen systématique. La transmission se fait donc dans les deux sexes, et en cas de téléangiectasies il est indiqué de procéder à la recherche radiologique systématique d'un angiome pulmonaire.

L'angiome pulmonaire à la lumière de la maladie de RENDU OSLER WEBER qui s'y associe si souvent apparaît donc comme de nature malformative, congénitale ; mais certains auteurs ont émis une intéressante hypothèse ;

il existe, au cours de l'organogénèse, des dispositifs anatomiques artérioveineux, dits canaux de SUCQUET, le long des faisceaux vasculo-bronchiques intra-lobulaires et plus encore dans certaines zones sous-pleurales. Ces anastomoses artérioveineuses précapillaires pulmonaires existent chez le sujet normal (VON HAYECK) : court-circuits en puissance à l'état normal qui ne deviendraient fonctionnels qu'à la faveur de certaines conditions pathologiques ; ces communications augmentent progressivement de volume, ce qui rend compte du

caractère souvent tardif de la cyanose. L'entrée en fonction des canaux dérivatifs de SUCQUET peut se faire par exemple à la suite d'une coqueluche. Autre argument dans le même sens, la constitution de nouvelles fistules artérioveineuses à la suite de l'exérèse du premier angiome. Les quelques exemples d'association d'un angiome pulmonaire et d'une cirrhose du foie seraient également en faveur du caractère acquis de l'angiome, ou plus exactement de la potentialité de communications artérioveineuses ouvertes sous l'effet d'un facteur favorisant tel que la cirrhose.

Au vrai, peu d'auteurs se rangent à cet avis, et le plus souvent on admet le caractère malformatif congénital, et de l'angiome pulmonaire, et de la maladie de RENDU OSLER WEBER qui peut lui être associée. Cette maladie, comme l'angiome pulmonaire, n'est pas une malformation congénitale stable d'emblée à son maximum, sans modifications ultérieures : il s'agit au contraire d'une affection évolutive, longtemps latente, puis se confirmant, s'aggravant avec l'âge, selon deux étapes successives : la première étape est purement hémorragique sans cause apparente, débutant dans la seconde enfance, à la puberté ou dans l'adolescence : épistaxis provenant vraisemblablement de télangiectasies de la muqueuse nasale ; plus rarement, saignements buccopharyngés, gastro-intestinaux, urinaires, génitaux, voire rétinien, ou au niveau des centres nerveux. Entre 20 et 30 ans, c'est l'étape d'angiomatose hémorragique confirmée : télangiectasies se développant progressivement, ou par poussées successives au niveau des téguments, des muqueuses, avec un nombre

variable d'un cas à l'autre. La répétition et l'importance des hémorragies entraînent une anémie hypochrome avec hyperactivité médullaire normoclastique. Mais les diverses épreuves de coagulation sanguine restent normales.

Ce qui nous intéresse surtout ici, ce sont les lésions viscérales associées, les angiomes, dont la localisation pulmonaire est de loin la plus fréquente, . Les symptômes de l'angiome artérioveineux du poumon dans la maladie de RENDU OSLER sont ceux de la forme isolée de la lésion : fatigue, vertiges, douleurs thoraciques, céphalées, hémoptysies, convulsions, paralysies transitoires. Lorsque l'angiome pulmonaire est important, il entraîne ipso facto la cyanose, l'hippocratisme, une apparition de murmure systolique ou continu, une polyglobulie qui manque parfois chez l'enfant. L'examen radiologique révèle l'ombre arrondie pulsatile.

Actuellement les relations entre lésions pulmonaires et maladie de RENDU OSLER, sont fermement établies : 50 % au moins des porteurs d'angiome pulmonaire sont également porteurs de télangiectasies multiples ; dans la maladie de RENDU OSLER, évoluant depuis des années, un angiome pulmonaire peut se développer. Les enfants de sujets atteints de maladie de RENDU OSLER peuvent présenter un angiome pulmonaire. Ce dernier paraît avoir avec la maladie de RENDU OSLER des relations privilégiées qui ne sont pas retrouvées avec autant de certitude dans les autres lésions viscérales : la splénomégalie parfois présentes dans les maladies de RENDU OSLER pourraient ne représenter que des

association fortuites. Pourtant cette association est - rarement il est vrai - retrouvée chez des porteurs d'angiome pulmonaire isolée.

La maladie de RENDU OSLER est actuellement considérée comme un trouble de la formation des capillaires, mais le mécanisme profond de la tare reste inconnu. Ce sont des conclusions analogues qui pourrait bien n'être qu'une manifestation tronquée, isolée, d'une télangiectasie diffuse dont le développement a été contrarié pour une raison demeurée obscure.

o

3. Physiopathologie. Le développement et le comportement de l'angiome pulmonaire, puis le retentissement de celui-ci sur l'hémodynamique, vont rendre des différentes expressions cliniques, biologiques, anatomiques, de la lésion. Grâce en particulier à l'angiocardio-graphie, aux mesures oxymétriques, on a pu mieux préciser le mécanisme pathologique provoqué par l'existence du shunt artérioveineux.

L'existence du shunt droite-gauche de l'angiome pulmonaire s'explique par les deux composantes en cause, l'une chimique, l'autre mécanique :

On sait que 100 ml de sang normal contiennent 15 g d'hémoglobine, qu'un gramme d'hémoglobine fixe 1,34 ml d'oxygène. Donc 100ml de sang fixent 20,1 ml d'oxygène.

Mais cette quantité d'oxygène fixée va varier avec la numération globulaires. La capacité sera définie comme la quantité maximale d'oxygène fixée par l'hémoglobine

de 100 ml de sang, indépendamment des modifications physiologiques ou pathologique de la numération et de la valeur globulaires. On exprime cette capacité en volumes pour 100, son taux normal étant de 20 % , taux qui baisse dans l'anémie, augmente dans les polyglobulies. L'angiome pulmonaire, nous l'avons vu, s'accompagne souvent de polyglobulie, d'où l'intérêt de la détermination de la capacité.

Secondde constante à étudier, la teneur en oxygène en ml dans 100 ml du sang, et exprimée en volumes pour 100. Troisième constante enfin, la pression partielle de l'oxygène qu'on exprime en mm de mercure , et qui est indépendante de la capacité.

Le shunt veino-artériel de l'angiome pulmonaire crée un état hémodynamique dont la conséquence chimique sera la désaturation artérielle .

La méthode de VAN SLYKE qui donne la concentration sanguine en oxygène, la méthode tonométrique, qui indique la pression partielle et la courbe de dissociation de l'oxyhémoglobine, permet de calculer cette concentration en oxygène . . .

La constatation de la désaturation artérielle du sang permet d'authentifier un shunt droite-gauche ; elle peut en effet correspondre à une altération de la diffusion, à un shunt fonctionnel provenant de zones pulmonaires pauvrement ventilées et bien irriguées, ou enfin à un shunt anatomique droite-gauche. S'il s'agissait de la diffusion anormale, l'augmentation de la concentration d'oxygène suffirait à faire disparaître la désaturation. De même l'effet de désaturation d'un

shunt fonctionnel disparaîtrait par élévation de l'oxygénation. Mais avec une communication artério-veineuse telle qu'elle existe dans l'angiome pulmonaire, le sang même hautement oxygéné qui ne traverse pas l'alvéole, conservera une saturation égale à celle du sang veineux mêlé . Il est donc facile d'établir la réalité physiopathologique du shunt, puisque dans ce cas seulement l'inhalation d'oxygène pur ne supprime pas la désaturation. Mieux, l'intensité de la désaturation donne une idée de l'importance du shunt. On dispose donc d'une épreuve chimique très applicable, l'inhalation d'oxygène pur ne resaturant pas le sang artériel, et même parfois intensifiant paradoxalement la désaturation, en cas d'angiome pulmonaire, donc de shunt artério-veineux.

Le shunt n'a pas que des conséquences chimiques , mais également des conséquences mécaniques, qu'il est possible de calculer avec précision, qu'il s'agisse du débit de la fistule artérioveineuse pulmonaire , ou de ses conséquences sur l'activité de pompe du coeur.

Le calcul permettant de mesurer le débit de la fistule artérioveineuse pulmonaire est moins simple qu'il n'y paraît à priori. La différence entre débit artériel systémique et débit artériel pulmonaire donnera un résultat inexact ; il faut lui substituer la différence entre le débit artériel systémique et le débit capillaire pulmonaire , afin d'exclure le débit ventriculaire.

La quantité d'oxygène contenue dans le sang artériel

périphérique est égale à la concentration artérielle en oxygène que multiplie le débit sanguin systémique. La quantité d'oxygène contenue dans le sang ayant traversé les capillaires pulmonaires est égale à la concentration capillaire en oxygène que multiplie le débit capillaire pulmonaire. Donc la quantité d'oxygène contenue dans le sang shunté est égale à la concentration veineuse en oxygène que multiplie le débit du shunt. Une équation complexe permet ce calcul en tenant compte de toutes les composantes intervenues.

Quant aux conséquences hémodynamiques du shunt, elles diffèrent de celles d'une fistule artérioveineuse systémique, génératrices de défaillance cardiaque, et cela d'autant plus rapidement que la fistule se situera dans le voisinage plus immédiat du coeur. Par contre, l'anévrysme artérioveineux pulmonaire n'a pas de conséquence cardiaque, comme la clinique nous l'a déjà montré plus haut, le débit cardiaque n'étant pas modifié : il n'y a pratiquement pas de chute des résistances vasculaires pulmonaires, ces résistances étant déjà très faibles, de l'ordre de 53 dynes / cm⁻⁵ alors qu'elles sont de 300-400 dynes en cas de fistule artérioveineuse systémique, et de 1120 dynes dans les conditions normales.

L'oxymétrie en précisant le degré de désaturation artérielle périphérique, est donc un élément important de l'examen d'un porteur d'angiome pulmonaire. La cyanose apparaît lorsque le shunt dépasse 25-30 % et lorsque la saturation artérielle en oxygène est inférieure à 80 - 85 % ; de l'intensité de la désaturation artérielle systémique dépendent également la polyglobulie et l'hippocratisme.

VII DIAGNOSTIC POSITIF ET DIFFERENTIEL .

Classiquement, le diagnostic d'angiome pulmonaire est porté en présence des signes d'appel que sont la cyanose avec polyglobulie, l'hippocratisme digital, la présence d'un souffle systolique chez le nourrisson et le petit enfant : signes qui orientent d'emblée vers une cardiopathie, diagnostic qui sera rectifié devant l'absence de cardiomégalie, d'hypervascularisation pulmonaire. Mais lorsque le shunt est très important, comme dans le cas de FRANCOIS et collaborateurs (9), une surcharge du coeur gauche perpétue l'erreur, et seule l'image radiologique anormale pulmonaire va la rectifier.

Chez l'enfant, il faut donc retenir les six symptômes cardinaux que sont la cyanose, la polyglobulie, le souffle systolique ou continu "à l' auscultation d'un point du thorax, une opacité radiologique en territoire pulmonaire, des hémoptysies . Mais la cyanose peut manquer au début, comme dans notre cas, et par conséquent l'hippocratisme. Chez le petit enfant il ne faut pas compter sur la découverte radiologique fortuite de l'angiome, avant ses manifestations cliniques, comme cela peut se produire chez l'adulte, puisque dans le jeune âge il n'est pas question d'examens thoraciques renouvelés. Les difficultés de l'hématose, déjà évoquées par la clinique, seront confirmées par les examens complémentaires courants qui révèlent la polyglobulie, l'élévation du taux de l'hématocrite et de l'hémoblo-

globine, la possible déviation gauche de l'axe électrique sur le tracé électrocardiographique par ailleurs normal, tels seront les éléments propres à écarter la notion de cardiopathie congénitale cyanogène et à s'orienter vers une pathologie vasculaire pulmonaire .

Des diagnostics différentiels peuvent se poser ; mais non pas chez le jeune enfant, maladie de VAQUEZ, pneumopathie chronique, coeur pulmonaire chronique. etc.

L'image radiologique pulmonaire a pu faire soupçonner une tuberculose pulmonaire, d'autant plus plausible quand s'y ajoutent des hémoptysies ; chez le grand enfant et l'adulte, on trouve relatés des séjours en sanatorium sur de telles erreurs diagnostiques. Une dilatation des bronches a pu également s'imposer. Chez l'adulte, une tumeur bronchopulmonaire, un kyste-hydatique, ont été parfois discutés.

Un des meilleurs arguments pour ne pas manquer trop longtemps le diagnostic exact chez l'enfant est certainement d'avoir à l'esprit cette éventualité d'angiome pulmonaire, et de procéder également à une enquête familiale, à la recherche d'angiomatose, de maladie de RENDU OSLER WEBER.

Les observations, la nôtre également, prouvent en effet que plus le diagnostic sera précoce, avant l'installation des complications cardiaques, infectieuses, hémorragiques, nerveuses, plus l'intervention sera couronnée d'un succès durable. Ce sera donc par un exposé des ressources et des résultats de la chirurgie de l'angiome pulmonaire infantile que nous terminerons ce travail.

V I I I T R A I T E M E N T .

Le traitement de l'angiome pulmonaire est chirurgical et dans l'ensemble très efficace. Le problème thérapeutique se complique, par contre, lorsque les lésions sont diffuses.

On avait eu naguère recours à la ligature simple de l'angiome, avant que la chirurgie thoracique ait atteint le degré de perfection que nous lui connaissons aujourd'hui. Mais si la ligature était un geste facile, sans danger, elle n'avait pas d'effet définitif, la reperméabilisation du vaisseau étant toujours à redouter.

Aussi l'exérèse pulmonaire est-elle devenue le traitement de choix, dont l'étendue est conditionnée par la localisation, le volume, le nombre des angiomes. C'est dire que toutes les modalités ont été utilisées, excision anévrysmales, résections cunéiformes, réssections segmentaires, lobectomies, et à l'extrême pneumonectomie. Des exérèses bilatérales ont été également pratiquées avec succès. Tous les anévrysmes pulmonaires ne sont pas à opérer. Les indications concernent surtout les lésions volumineuses, les formes accompagnant d'une symptomatologie clinique traduisant la désaturation artérielle, les anévrysmes évolutifs dont le volume augmente à chaque examen successif, les angiomes compliqués d'hémoptysies, d'accidents infectieux.

On peut dire qu'il n'existe pas de traitement médical. La voie d'abord est la grande thoracotomie ; l'intervention est très hémorragique, les adhérences pariétales exigent l'ablation de la pièce opératoire avant de passer à l'hémostase. L'angiome apparaît d'emblée, affleurant à la surface pulmonaire bosselée de structures bleuâtres. Dans les angiomes de localisation centrale, seul un thrill peut être perçu au travers de la coque parenchymateuse, mais il peut manquer, et c'est d'après les documents radiologiques et angiocardiographiques que l'on entreprendra l'exérèse.

Chaque fois que possible, une exploration sera effectuée, en particulier détermination per-opératoire de l'oxymétrie et de la saturation artérielle périphérique, avant et après clampage des vaisseaux du champ opératoire. Le retour à la normale de la saturation oxygénée du sang, la coloration du visage de l'enfant, indiquent, lorsqu'ils se produisent lors du clampage, qu'il n'y a pas d'autres angiomes que celui, pulmonaire, qu'on se propose d'exceser.

Puisqu'on a abandonné la ligature simple, restent toutes les modalités d'exérèse :

L'excision limitée de l'angiome a été pratiquée dans un certain nombre de cas (observation de MEACHAM 1958), à vrai dire de moins en moins nombreux à mesure que les années passent. L'économie parenchymateuse ainsi réalisée ne semble en effet guère avantageuse ; de plus sa technique est difficile.

Actuellement, on pratique la résection pulmonaire dont l'étendue est dictée par la lésion en cause. La pneu-

monectomie est devenue rarissime et nous n'en connaissons pas d'exemple chez l'enfant.

La résection segmentaire a pour intérêt de pouvoir supprimer plusieurs lésions espacées dans le même poumon. Dans le cas de TABER, quatre segmentectomies ont été pratiquées, intéressant un angiome du lobe inférieur droit, la lingula, le lobe inférieur gauche et le lobe supérieur gauche. Il n'y avait pas d'autre solution à des lésions multiples et disséminées bilatéralement.

La lobectomie paraît être actuellement de loin l'intervention la plus souvent pratiquée, ; elle permet de supprimer sans difficulté technique particulière un angiome volumineux, mais également de réintervenir à un autre niveau lésionnel. La lobectomie pour certains auteurs (MARMET, PLANE) (28) devrait être réservée aux formes défavorables concernant les angiomes multiples avec sclérose diffuse et bronchiectasie, aux angiomes caverneux de grande taille , aux anévrysmes cirsoïdes. Mais cette appréciation date déjà de quelques années, et il semble que l'unanimité se fasse sur l'indication, chaque fois que possible, de la lobectomie réalisée dans plus de 80 % des cas. Par ordre de fréquence, viennent ensuite les résections segmentaires, puis les excisions locales et enfin les résections limite. BOSCHER (3) sur 239 cas complétés par 20 autres postérieurement publiés, dénombre comme suit les types d'interventions :

- 140 lobectomies
- 45 résections segmentaires
- 23 excisions locales
- 14 pneumonectomies
- 5 wedge resections
- 32 interventions diverses.

Dans 19 de ces cas il y a eu des résections bilatérales. Les résultats sont bons : incidents et accidents peropératoires paraissent exceptionnels ; mais nous l'avons dit, l'intervention risque d'être hémorragique, parfois des vaisseaux pariétaux sont blessés, et il faut être équipé pour faire face aux besoins d'une réanimation immédiate. Les embolies gazeuses sont exceptionnelles ; la mortalité opératoire est faible, 5, 4 % pour BOSHER (3) , 7,5 % pour MURI , sans distinction d'âge. La série de 31 enfants opérés, rapportée par SHUMACKER (36) , ne comporte qu'un décès au troisième jour (GOETZ : fille de 10 ans présentant une symptomatologie dès la naissance, une cyanose, un hippocratisme, une hémoglobine à 20 g/100 ml ; une valeur d'hématocrite de 69 % ; intervention : lobectomie inférieure droite). Quant aux résultats, ils sont des plus encourageants. En 1961 une série de 259 cas (BERNARD-BRUNEL) (1) donnait 187 guérisons, 19 améliorations, 3 cas inchangés, 14 décès, dans 36 cas les résultats n'avaient pu être obtenus. Il s'agit de malades de tous âges. Dans les 21 cas pédiatriques de SHUMACKER, on relève un décès au 3^e jour, un décès un an plus tard par poliomyélite (cas de KAFKA 1961) . Les autres cas comportent la mention " bon résultat ", un autre indique : amélioration et disparition de la cyanose, un autre : cyanose résiduelle minime.

I X C O N C L U S I O N S .

I. Le point de départ de notre travail a été l'observation d'une petite fille de 21 mois chez qui le diagnostic d'angiome pulmonaire a pu être établi, et la lésion opérée avec succès ; depuis l'âge de quatre mois , le tableau clinique avait été évocateur d'une cardiopathie congénitale cyanogène.

II. L'angiome pulmonaire, dit également anévrysme ou fistule artérioveineuse, présente de nombreux pôles d'intérêt :

- il est rare chez l'enfant de moins de 16 ans , ou plus exactement dit, rarement diagnostiqué dans l'enfance ;

- sa nature congénitale, malformative, souvent familiale, est bien établie ; ses rapports avec la maladie de **RENDU OSLER WEBER**, dans laquelle les angiomes cutanés, muqueux, viscéraux sont multiples et diffus, sont établis par une série d'arguments positifs : cas familiaux soit de télangiectasie, soit d'angiome pulmonaire, présence fréquente de télangiectasies chez les porteurs d'angiome pulmonaire, notions de développement organogénétiques, analogie histopathologique.

III. L'évolution peut connaître de longues périodes de latence ce qui explique le diagnostic souvent tardif de l'angiome pulmonaire. Chez l'enfant on va observer, d'expression clinique avérée, des poussées

successives, une aggravation progressive de la cyanose, de l'hippocratisme, du volume de l'angiome pulmonaire ; parfois aussi des complications, infectieuses, abcès cérébral surtout, nerveuses, cardiaques.

IV. La symptomatologie clinique, chimique, et physique, s'explique par le retentissement hémodynamique du " shunt artériovineux droite-gauche " réalisé par l'angiome. Il est donc nécessaire de déterminer les constantes mesurant l'oxygénation sanguine, capacité, teneur en oxygène, pression partielle de l'oxygène, afin de calculer par la désaturation artérielle l'importance du shunt, désaturatoin non influencée par l'inhalation d'oxygène pur. Le débit cardiaque n'est pas augmenté, et rares sont les complications au niveau du coeur.

V. Il est important chez l'enfant de ne pas méconnaître l'angiome pulmonaire, afin de procéder à sa cure chirurgicale avant l'apparition des complications. L'excision simple, mais surtout la résection segmentaire et la lobectomie, assurent lorsque l'angiome est unique une guérison définitive. Dans le cas contraire, il faut rechercher d'éventuelles lésions contralatérales. La forme diffuse ne relève guère que de mesures symptomatiques parmi lesquelles la radiothérapie locale des lésions superficielles.

B I B L I O G R A P H I E .

- 1 - BERNARD BRUNEL J.P.J. Les anévrysmes artériovei-
neux du poumon
Thèse de Paris 1961 .
- 2 - BONIFACE H. Les angiomes artérioveineux pulmo-
naires .
Thèse de Lyon 1964.
- 3 - BOSHER jr L.H. Analysis of anatomopathology of pul-
BLAKE A. monary arterioveinous anevryзма,
BYRD B.R. especially treated by local excision
Surgery, 1959, 45, 91-104.
- 4 - BUDA K. Lungen arteriovenöse Fistula
SZATAI I. Monatschr. Kinderheilk. 1967, 115,
114-119
- 5 - CHLOND H. A propos du diagnostic de la fistule
KLEINE T.O. pulmonaire artérioveineuse chez l'en-
fant
Ann. . Paed. 1964, 202, 345-357
- 6 - COHEN G.J. Un diagnostic pré-opératoire peu
fréquent : l'angiome intra-pulmo-
naire
Journ.Fr. Méd. Chir.Thorac.1958, 12,
181-183
- 7-- DOGLIOTTI A.M. Fistules artérioveineuses congénital-
ACTIS DATO A. les du poumon
TARQUINI A. Minerva Med. 1960, 51, 2967-3001
WEISZ R.
QUAGLIA .C.
- 8 - DUBOIS J. Exploration complète et interven-
et coll. tion chirurgicale dans un cas de
fistule artérioveineuse pulmonaire
Helvet. Paed.Acta 1966, 21, 189

- 9 - FRANCOIS R.
 PELLET H.
 MARET G.
 BONIFACE H.
 PUECH P.
 VERNEY R. A propos d'une observation d'angiome pulmonaire opéré chez un nourrisson
 Pédiatrie Lyon 1967, 52, 858
 Sem. Hôp. Paris 1968, 44 1224-1232
- 10 - GERBEAUX J. Cyanose congénitale chez un garçon de six ans par angiome circonscrit du poumon et télangiectasies héréditaires hémorragiques
 Journ. Fr. Méd. Chir. Thorac. 1968, 22, 179-190
- 11 - GERBEAUX J.
 BUCALARD A.
 RENAULT P.
 MOULIN P.
 LE CALVE G. Angiome circonscrit du poumon et maladie de Rendu-Osler-Weber chez l'enfant
 Ann. Pédiat 1968, 44 399-404
- 12 - HALL R.J./ Massive pulmonary arterioveinous fistula in the newborn ; an operable form of cyanogenous cardiopathy supplementary factor of cyanosis with left axis deviation
 Circulation 1965 , 31, 762-767
- 13 - HODGSON C. H.
 BURCHELL H.B.
 GOOD C. A.
 GLAGETT O.T. Hereditary hemorrhagic telangiectasis and pulmonary arterioveinous fistula : review of a large family
 New Engl. Journ. Med . 1959, 261, 625-636
- 14 - HODGSON C.H.
 KAYE R.L. Pulmonary arterioveinous fistula and hereditary hemorrhagic telangiectasis. A review and report of 35 cases of fistulas
 Dis. of the Chest 1963, 43 449
 Internat. Surg. Dig. sept 1963, 72 376-377
- 15 - HUSSON G.S. Pulmonary arterioveinous anevrysm
 Pediatrics 1956 18, 871-879
- 16 - JAFFE R.M. Multiple hemangiomas of the skin and of the internal organs
 arch.Path. 1929, 7 , 44-54

- 17 - JAUBERT DE BEAUJEU M. Angiome pulmonaire découvert
et Coll. derrière une image radiologique peu
évocatrice
Journ. Radiol. Electr. 1969, 50,
470-471
- 18 - JERESATY R. M. Pulmonary arteriovenous fistulas in
et Coll. the child. Report of two cases and
review of the literature
Am. Journ. Dis. Child. 1966, 11,
256-261
- 19 - KAFKA V. A congenital arteriovenous pulmona-
PADORCOVA H. ry anevrysm in a two and one half
KABELKA M. year old boy (case report and re-
KLEINT Z. view of the literature)
Journ. Cardiovascul. Surg. Torin
1961 , 2, 396
- 20 - KARLISH A. J. Hereditary hemorrhagic telangiecta-
sia with pulmonary arteriovenous
anevrysms ; report of case with a
family study
Proc. Roy. Soc. Med . 1963, 56, 170-177
- 21 - KREBS TH. Fistule artérioveineuse pulmonaire
BUHLMAYER K. et ses complications chez l'enfant
Monatschr. Kinderheilk. 1968, 116,
459-465
- 22 - LASSRICH M.A. Fistules artérioveineuses pulmonaires
von BERNUTH G. Monatschr. Kinderheilk. 1965, 113;
KECK E.W. 354-357
- 23 - LEVESQUE J. Angiome intra-pulmonaire
PERROT Arch. Fr. Péd. 1952, 9, 431-434
HARDOUIN
BOUVATTIER
GILBERT
- 24 - LEQUIME J. Clinique et physiopathologie des car-
CHARLIER R. diopathies congénitales opérables
Acta Med. Belgica, Bruxelles 1951
- 25 - LEQUIME J. Anévrysme artérioveineux pulmonaire
et angiomatose généralisée
Acta Cardiol. 1950 , 5, 63-76
- 26 - MACREZ C. Anévrysme pulmonaire artério-veineux
Coeur Med. Intern. 1962, I, 407-411

- 36 - SHUMACKER H. B. jr Pulmonary arterioveinous fistulas in juvenile cirrhosis
WALDHAUSEN J.A. Ann. Surg. 1963, 158, 713-720
- 37 - SOULIE P. Les angiomes pulmonaires et leur
MATHEY J. traitement chirurgical. A propos
TRICOT R. de deux cas opérés avec succès.
VERNANT P. Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris
PITON A. 1954, 70, 291-298
BIEDER E.
- 38 - VANETTI A. Traitement des anévrysmes arté-
EVRARD C. rioveineux du poumon . A propos
DUBOYS Y. de six observations enfants et
GALEY J. adultes
MATHEY J. Journ. Chir. 1967, 94, 143-164
Ann. Chir. thorac. cardiovascul.
(Annales Chr.) 1968, 22; 121-128
- 39 - VITEK B. Glycogénose chez une fillette de
VALENTA J. deux ans et demi avec fistule pul-
SUMBERA J. monaire artérioveineuse
Zeitschr. Kreislaufforschung .1967
56, 1032-1037
- 40 - YASHAR J.J. Congenital pulmonary arteriovei-
nous fistula : surgical considera-
tions
Rhode-Island Med. Journ, 1968, 51,
183-187
- 41 - YOSHIDA Y. Un cas de fistule artérioveineuse
pulmonaire
Acta Paed. Jap. 1963, 67, 115-122

Table des Matières .

	pages
I. Introduction	1
II. Historique	6
III. Observation	12
IV. Etude clinique	16
V. Etude anatomopathologique	31
VI. Etude physiopathogénique	36
VII. Diagnostic positif et différentiel	45
VIII. Traitement	47
IX. Conclusions	51
Bibliograpaie	53

